

PRES

Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome
Syndrome d'Encéphalopathie Postérieur Réversible
SFAR 2011

Mathias Rossignol

mathias.rossignol@lrb.aphp.fr

Département d'Anesthésie-Réanimation-SMUR

Service de Pr Didier Payen

Hôpital Lariboisière, Paris



PRES: Réunion de symptomatologies déjà connues mais regroupées au sein d'un syndrome clinico-radiologique

- Divers Situations cliniques associant plus ou moins:
 - Céphalées
 - Convulsions
 - Troubles de la conscience
 - Cécité corticale
 - Le plus souvent concomitant d'une poussée hypertensive
- Caractérisées radiologiquement par un œdème cérébral à prédominance postérieur
- Généralement réversibles cliniquement et radiologiquement en moins de trois mois

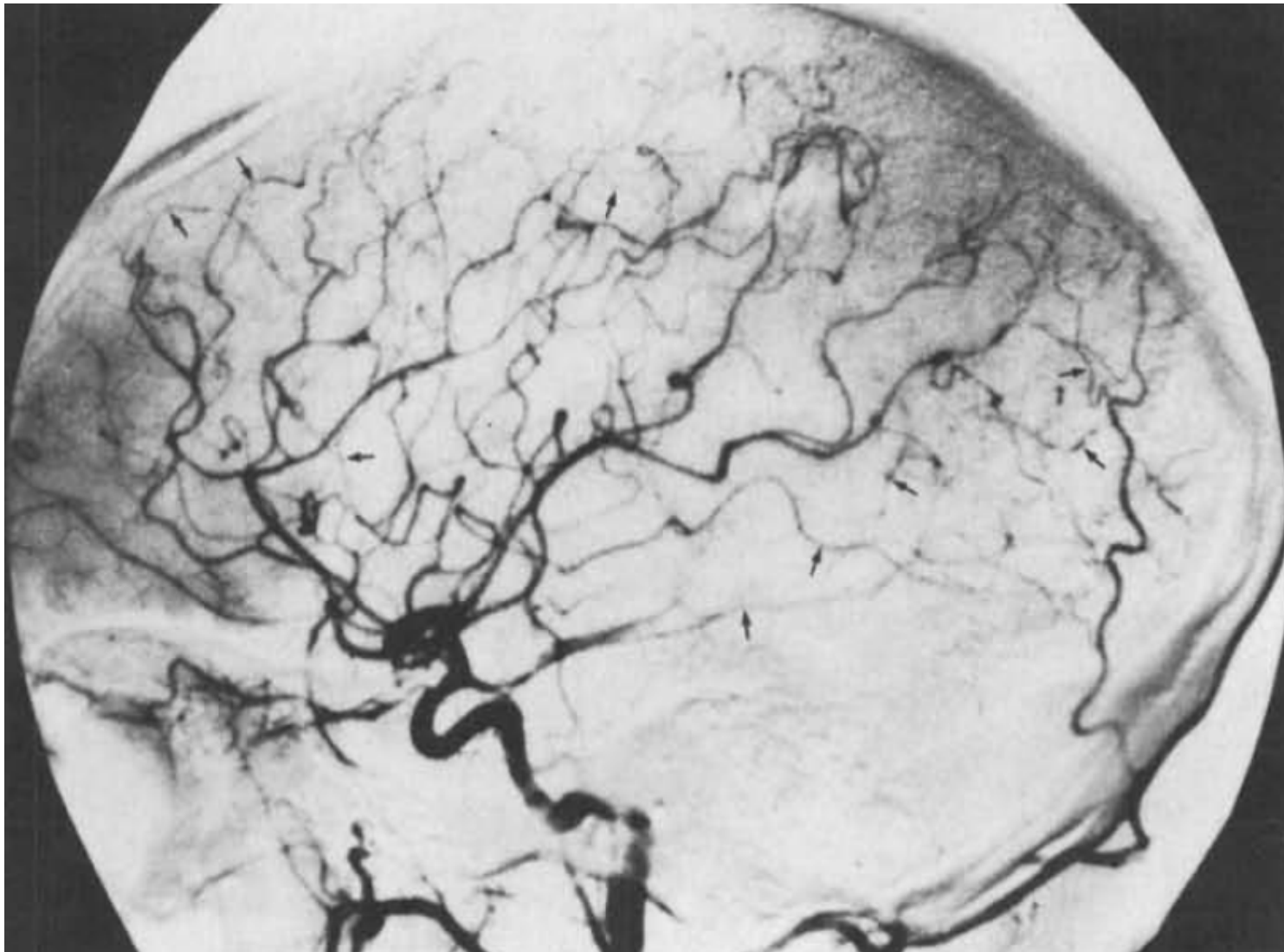
Pré éclampsie et HTA maligne

- Colosimo C Jr et al. **CT Findings in eclampsia.** *Neuroradiology* 1985
- Lewis LK et al. **CT and angiographic correlation of severe neurological disease in toxemia of pregnancy.** *Neuroradiology* 1988
- Naheedy MH et al. **Toxemia of pregnancy: cerebral CT findings.** *J Comput Assist Tomogr* 1985
- Trommer BL et al. **Cerebral vasospasm and eclampsia.** *Stroke* 1988
- Fisher M et al. **Hypertensive encephalopathy: diffuse reversible white matter CT abnormalities.** *Ann Neurol* 1985

Cerebral Vasospasm and Eclampsia

Stroke 1988

Barbara L. Trommer, MD, Daniel Homer, MD, and Michael A. Mikhael, MD



Cyclosporine

- Ghalie R et al. **Cortical blindness: a rare complication of cyclosporine therapy.** *Bone marrow transplantation* 1990
- Reece DE et al. **Neurologic complication in allogenic bone marrow transplant patients receiving cyclosporin.** *Bone Marrow Transplant* 1991
- Wilson SE et al. **Cyclosporin A induced reversible cortical blindness.** *J Clin Neuroophthalmol* 1988

A REVERSIBLE POSTERIOR LEUKOENCEPHALOPATHY SYNDROME

JUDY HINCHEY, M.D., CLAUDIA CHAVES, M.D., BARBARA APPIGNANI, M.D., JOAN BREEN, M.D.,
LINDA PAO, M.D., ANNABEL WANG, M.D., MICHAEL S. PESSIN, M.D., CATHERINE LAMY, M.D.,
JEAN-LOUIS MAS, M.D., AND LOUIS R. CAPLAN, M.D.



The NEW ENGLAND
JOURNAL of MEDICINE

- Première dénomination: Leuco encéphalopathie postérieure réversible
 - Signes neurologiques
 - Oedème cérébral prédominant en postérieur
 - Réversible
- Etude rétrospective d'imagerie (TDM et IRM):
 - New England Medical Center de Boston
 - Hôpital Saint Anne de Paris
- 15 patients (13 femmes):

A REVERSIBLE POSTERIOR LEUKOENCEPHALOPATHY SYNDROME



The NEW ENGLAND
JOURNAL of MEDICINE

JUDY HINCHEY, M.D., CLAUDIA CHAVES, M.D., BARBARA APPIGNANI, M.D., JOAN BREEN, M.D.,
LINDA PAO, M.D., ANNABEL WANG, M.D., MICHAEL S. PESSIN, M.D., CATHERINE LAMY, M.D.,
JEAN-LOUIS MAS, M.D., AND LOUIS R. CAPLAN, M.D.

<i>A/G</i>	<i>Etiologie</i>	<i>Clinique</i>	<i>PA max</i>
30/F	Encéphalopathie HTA / LED	HTA, céphalée, Cécité, comas	200/110
60/F	Encéphalopathie HTA / GNA	HTA, céphalée, convulsion, cécité	200/100
27/M	Encéphalopathie HTA / SHR	HTA, céphalée, cécité, confusion	180/110
29/F	Encephalopatihe HTA / LED	HTA, convulsion, céphalée, 1/2 anopsie	200/130
25/F	Eclampsie	HTA, convulsion, 1/2 parésie, troubles visuels	170/100
15/F	Eclampsie	HTA, convulsion, céphalée, 1/2 parésie	150/104
28/F	Eclampsie	HTA, convulsion, somnolence, 1/2 parésie	160/100
62/F	Cyclosporine / TH	HTA, convulsion, cécité	142/95
47/F	Cyclosporine / Anémie sur aplasie	HTA, convulsion, céphalée, cécité	180/88
47/F	Cyclosporine / Greffe de moelle	HTA, convulsion, somnolence, 1/2 anopsie	150/80
36/F	Cyclosporine / Greffe rénale	HTA, convulsion, confusion	210/110
50/M	Interféron alfa / mélanome	HTA, convulsion, 1/2 parésie, 1/2 anopsie, somnolence	180/110
28/F	Tacrolimus / TH	1/2 parésie, aboulie, dystonie	100/60
20/F	Tacrolimus / TH	Convulsion, léthargie, astérixix	120/80
57/F	Tacrolimus / TH	Léthargie, astérixix	130/80

A REVERSIBLE POSTERIOR LEUKOENCEPHALOPATHY SYNDROME



The NEW ENGLAND
JOURNAL of MEDICINE

JUDY HINCHEY, M.D., CLAUDIA CHAVES, M.D., BARBARA APPIGNANI, M.D., JOAN BREEN, M.D.,
LINDA PAO, M.D., ANNABEL WANG, M.D., MICHAEL S. PESSIN, M.D., CATHERINE LAMY, M.D.,
JEAN-LOUIS MAS, M.D., AND LOUIS R. CAPLAN, M.D.

<i>A/G</i>	<i>Etiologie</i>	<i>Clinique</i>	<i>PA max</i>
30/F	Encéphalopathie HTA / LED	HTA, céphalée, Cécité, comas	200/110
60/F	Encéphalopathie HTA / GNA	HTA, céphalée, convulsion, cécité	200/100
27/M	Encéphalopathie HTA / SHR	HTA, céphalée, cécité, confusion	180/110
29/F	Encephalopatihe HTA / LED	HTA, convulsion, céphalée, 1/2 anopsie	200/130
25/F	Eclampsie	HTA, convulsion, 1/2 parésie, troubles visuels	170/100
15/F	Eclampsie	HTA, convulsion, céphalée, 1/2 parésie	150/104
28/F	Eclampsie	HTA, convulsion, somnolence, 1/2 parésie	160/100
62/F	Cyclosporine / TH	HTA, convulsion, cécité	142/95
47/F	Cyclosporine / Anémie sur aplasie	HTA, convulsion, céphalée, cécité	180/88
47/F	Cyclosporine / Greffe de moelle	HTA, convulsion, somnolence, 1/2 anopsie	150/80
36/F	Cyclosporine / Greffe rénale	HTA, convulsion, confusion	210/110
50/M	Interféron alfa / mélanome	HTA, convulsion, 1/2 parésie, 1/2 anopsie, somnolence	180/110
28/F	Tacrolimus / TH	1/2 parésie, aboulie, dystonie	100/60
20/F	Tacrolimus / TH	Convulsion, léthargie, astérixix	120/80
57/F	Tacrolimus / TH	Léthargie, astérixix	130/80

A REVERSIBLE POSTERIOR LEUKOENCEPHALOPATHY SYNDROME



The NEW ENGLAND
JOURNAL of MEDICINE

JUDY HINCHEY, M.D., CLAUDIA CHAVES, M.D., BARBARA APPIGNANI, M.D., JOAN BREEN, M.D.,
LINDA PAO, M.D., ANNABEL WANG, M.D., MICHAEL S. PESSIN, M.D., CATHERINE LAMY, M.D.,
JEAN-LOUIS MAS, M.D., AND LOUIS R. CAPLAN, M.D.

<i>A/G</i>	<i>Etiologie</i>	<i>Clinique</i>	<i>PA max</i>
30/F	Encéphalopathie HTA / LED	HTA, céphalée, Cécité, comas	200/110
60/F	Encéphalopathie HTA / GNA	HTA, céphalée, convulsion, cécité	200/100
27/M	Encéphalopathie HTA / SHR	HTA, céphalée, cécité, confusion	180/110
29/F	Encephalopatihe HTA / LED	HTA, convulsion, céphalée, 1/2 anopsie	200/130
25/F	Eclampsie	HTA, convulsion, 1/2 parésie, troubles visuels	170/100
15/F	Eclampsie	HTA, convulsion, céphalée, 1/2 parésie	150/104
28/F	Eclampsie	HTA, convulsion, somnolence, 1/2 parésie	160/100
62/F	Cyclosporine / TH	HTA, convulsion, cécité	142/95
47/F	Cyclosporine / Anémie sur aplasie	HTA, convulsion, céphalée, cécité	180/88
47/F	Cyclosporine / Greffe de moelle	HTA, convulsion, somnolence, 1/2 anopsie	150/80
36/F	Cyclosporine / Greffe rénale	HTA, convulsion, confusion	210/110
50/M	Interféron alfa / mélanome	HTA, convulsion, 1/2 parésie, 1/2 anopsie, somnolence	180/110
28/F	Tacrolimus / TH	1/2 parésie, aboulie, dystonie	100/60
20/F	Tacrolimus / TH	Convulsion, léthargie, astérixix	120/80
57/F	Tacrolimus / TH	Léthargie, astérixix	130/80

A REVERSIBLE POSTERIOR LEUKOENCEPHALOPATHY SYNDROME



The NEW ENGLAND
JOURNAL of MEDICINE

JUDY HINCHEY, M.D., CLAUDIA CHAVES, M.D., BARBARA APPIGNANI, M.D., JOAN BREEN, M.D.,
LINDA PAO, M.D., ANNABEL WANG, M.D., MICHAEL S. PESSIN, M.D., CATHERINE LAMY, M.D.,
JEAN-LOUIS MAS, M.D., AND LOUIS R. CAPLAN, M.D.

A/G	<i>Etiologie</i>	<i>Clinique</i>	<i>PA max</i>
30/F	Encéphalopathie HTA / LED	HTA, céphalée, Cécité, comas	200/110
60/F	Encéphalopathie HTA / GNA	HTA, céphalée, convulsion, cécité	200/100
27/M	Encéphalopathie HTA / SHR	HTA, céphalée, cécité, confusion	180/110
29/F	Encephalopatihe HTA / LED	HTA, convulsion, céphalée, 1/2 anopsie	200/130
25/F	Eclampsie	HTA, convulsion, 1/2 parésie, troubles visuels	170/100
15/F	Eclampsie	HTA, convulsion, céphalée, 1/2 parésie	150/104
28/F	Eclampsie	HTA, convulsion, somnolence, 1/2 parésie	160/100
62/F	Cyclosporine / TH	HTA, convulsion, cécité	142/95
47/F	Cyclosporine / Anémie sur aplasie	HTA, convulsion, céphalée, cécité	180/88
47/F	Cyclosporine / Greffe de moelle	HTA, convulsion, somnolence, 1/2 anopsie	150/80
36/F	Cyclosporine / Greffe rénale	HTA, convulsion, confusion	210/110
50/M	Interféron alfa / mélanome	HTA, convulsion, 1/2 parésie, 1/2 anopsie, somnolence	180/110
28/F	Tacrolimus / TH	1/2 parésie, aboulie, dystonie	100/60
20/F	Tacrolimus / TH	Convulsion, léthargie, astérixix	120/80
57/F	Tacrolimus / TH	Léthargie, astérixix	130/80

A REVERSIBLE POSTERIOR LEUKOENCEPHALOPATHY SYNDROME



The NEW ENGLAND
JOURNAL of MEDICINE

JUDY HINCHEY, M.D., CLAUDIA CHAVES, M.D., BARBARA APPIGNANI, M.D., JOAN BREEN, M.D.,
LINDA PAO, M.D., ANNABEL WANG, M.D., MICHAEL S. PESSIN, M.D., CATHERINE LAMY, M.D.,
JEAN-LOUIS MAS, M.D., AND LOUIS R. CAPLAN, M.D.

A/G	<i>Etiologie</i>	<i>Clinique</i>	<i>PA max</i>
30/F	Encéphalopathie HTA / LED	HTA, céphalée, Cécité, comas	200/110
60/F	Encéphalopathie HTA / GNA	HTA, céphalée, convulsion, cécité	200/100
27/M	Encéphalopathie HTA / SHR	HTA, céphalée, cécité, confusion	180/110
29/F	Encephalopatihe HTA / LED	HTA, convulsion, céphalée, 1/2 anopsie	200/130
25/F	Eclampsie	HTA, convulsion, 1/2 parésie, troubles visuels	170/100
15/F	Eclampsie	HTA, convulsion, céphalée, 1/2 parésie	150/104
28/F	Eclampsie	HTA, convulsion, somnolence, 1/2 parésie	160/100
62/F	Cyclosporine / TH	HTA, convulsion, cécité	142/95
47/F	Cyclosporine / Anémie sur aplasie	HTA, convulsion, céphalée, cécité	180/88
47/F	Cyclosporine / Greffe de moelle	HTA, convulsion, somnolence, 1/2 anopsie	150/80
36/F	Cyclosporine / Greffe rénale	HTA, convulsion, confusion	210/110
50/M	Interféron alfa / mélanome	HTA, convulsion, 1/2 parésie, 1/2 anopsie, somnolence	180/110
28/F	Tacrolimus / TH	1/2 parésie, aboulie, dystonie	100/60
20/F	Tacrolimus / TH	Convulsion, léthargie, astérixis	120/80
57/F	Tacrolimus / TH	Léthargie, astérixix	130/80

HTA

A REVERSIBLE POSTERIOR LEUKOENCEPHALOPATHY SYNDROME



The NEW ENGLAND
JOURNAL of MEDICINE

JUDY HINCHEY, M.D., CLAUDIA CHAVES, M.D., BARBARA APPIGNANI, M.D., JOAN BREEN, M.D.,
LINDA PAO, M.D., ANNABEL WANG, M.D., MICHAEL S. PESSIN, M.D., CATHERINE LAMY, M.D.,
JEAN-LOUIS MAS, M.D., AND LOUIS R. CAPLAN, M.D.

<i>A/G</i>	<i>Etiologie</i>	<i>Clinique</i>	<i>PA max</i>
30/F	Encéphalopathie HTA / LED	HTA, céphalée, Cécité, comas	200/110
60/F	Encéphalopathie HTA / GNA	HTA, céphalée, convulsion, cécité	200/100
27/M	Encéphalopathie HTA / SHR	HTA, céphalée, cécité, confusion	180/110
29/F	Encephalopatihe HTA / LED	HTA, convulsion, céphalée, 1/2 anopsie	200/130
25/F	Eclampsie	HTA, convulsion, 1/2 parésie, troubles visuels	170/100
15/F	Eclampsie	HTA, convulsion, céphalée, 1/2 parésie	150/104
28/F	Eclampsie	HTA, convulsion, somnolence, 1/2 parésie	160/100
62/F	Cyclosporine / TH	HTA, convulsion, cécité	142/95
47/F	Cyclosporine / Anémie sur aplasie	HTA, convulsion, céphalée, cécité	180/88
47/F	Cyclosporine / Greffe de moelle	HTA, convulsion, somnolence, 1/2 anopsie	150/80
36/F	Cyclosporine / Greffe rénale	HTA, convulsion, confusion	210/110
50/M	Interféron alfa / mélanome	HTA, convulsion, 1/2 parésie, 1/2 anopsie, somnolence	180/110
28/F	Tacrolimus / TH	1/2 parésie, aboulie, dystonie	100/60
20/F	Tacrolimus / TH	Convulsion, léthargie, astérixis	120/80
57/F	Tacrolimus / TH	Léthargie, astérixix	130/80

HTA - Céphalées

A REVERSIBLE POSTERIOR LEUKOENCEPHALOPATHY SYNDROME



The NEW ENGLAND
JOURNAL of MEDICINE

JUDY HINCHEY, M.D., CLAUDIA CHAVES, M.D., BARBARA APPIGNANI, M.D., JOAN BREEN, M.D.,
LINDA PAO, M.D., ANNABEL WANG, M.D., MICHAEL S. PESSIN, M.D., CATHERINE LAMY, M.D.,
JEAN-LOUIS MAS, M.D., AND LOUIS R. CAPLAN, M.D.

A/G	<i>Etiologie</i>	<i>Clinique</i>	<i>PA max</i>
30/F	Encéphalopathie HTA / LED	HTA, céphalée, Cécité, comas	200/110
60/F	Encéphalopathie HTA / GNA	HTA, céphalée, convulsion, cécité	200/100
27/M	Encéphalopathie HTA / SHR	HTA, céphalée, cécité, confusion	180/110
29/F	Encéphalopathie HTA / LED	HTA, convulsion, céphalée, 1/2 anopsie	200/130
25/F	Eclampsie	HTA, convulsion, 1/2 parésie, troubles visuels	170/100
15/F	Eclampsie	HTA, convulsion, céphalée, 1/2 parésie	150/104
28/F	Eclampsie	HTA, convulsion, somnolence, 1/2 parésie	160/100
62/F	Cyclosporine / TH	HTA, convulsion, cécité	142/95
47/F	Cyclosporine / Anémie sur aplasie	HTA, convulsion, céphalée, cécité	180/88
47/F	Cyclosporine / Greffe de moelle	HTA, convulsion, somnolence, 1/2 anopsie	150/80
36/F	Cyclosporine / Greffe rénale	HTA, convulsion, confusion	210/110
50/M	Interféron alfa / mélanome	HTA, convulsion, 1/2 parésie, 1/2 anopsie, somnolence	180/110
28/F	Tacrolimus / TH	1/2 parésie, aboulie, dystonie	100/60
20/F	Tacrolimus / TH	Convulsion, léthargie, astérix	120/80
57/F	Tacrolimus / TH	Léthargie, astérix	130/80

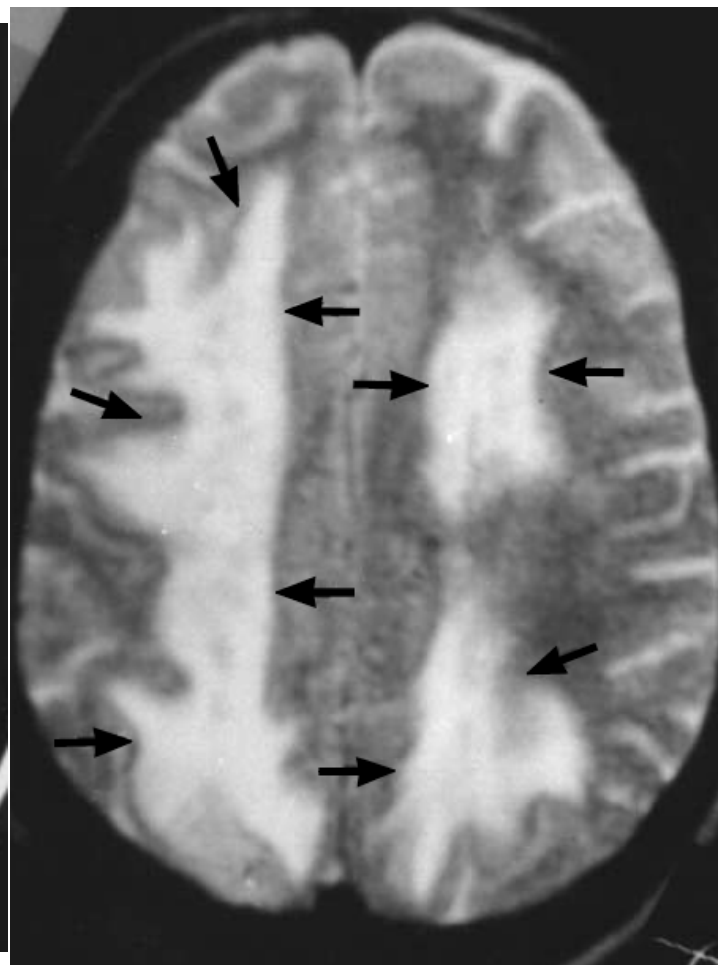
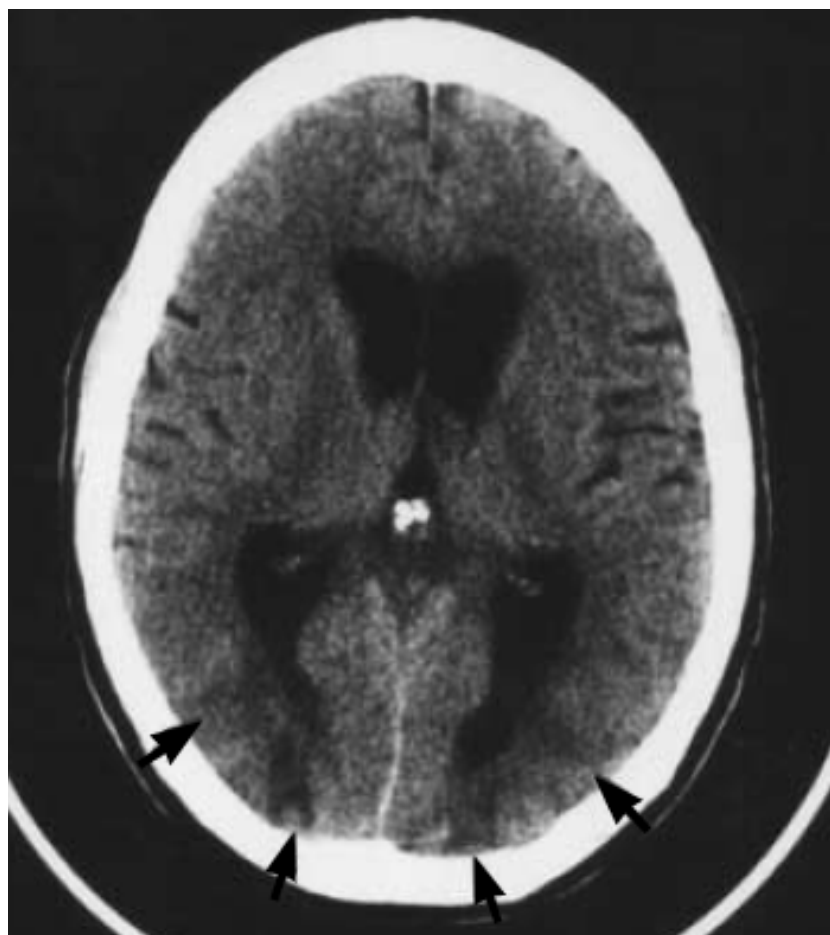
HTA - Céphalées - Convulsions

A REVERSIBLE POSTERIOR LEUKOENCEPHALOPATHY SYNDROME



The NEW ENGLAND
JOURNAL of MEDICINE

JUDY HINCHEY, M.D., CLAUDIA CHAVES, M.D., BARBARA APPIGNANI, M.D., JOAN BREEN, M.D.,
LINDA PAO, M.D., ANNABEL WANG, M.D., MICHAEL S. PESSIN, M.D., CATHERINE LAMY, M.D.,
JEAN-LOUIS MAS, M.D., AND LOUIS R. CAPLAN, M.D.



PRES: Utility of FLAIR Magnetic Resonance Imaging in the Detection of Cortical and Subcortical Lesions

Sean O. Casey et al. *Am J Neuroradiology* 2000

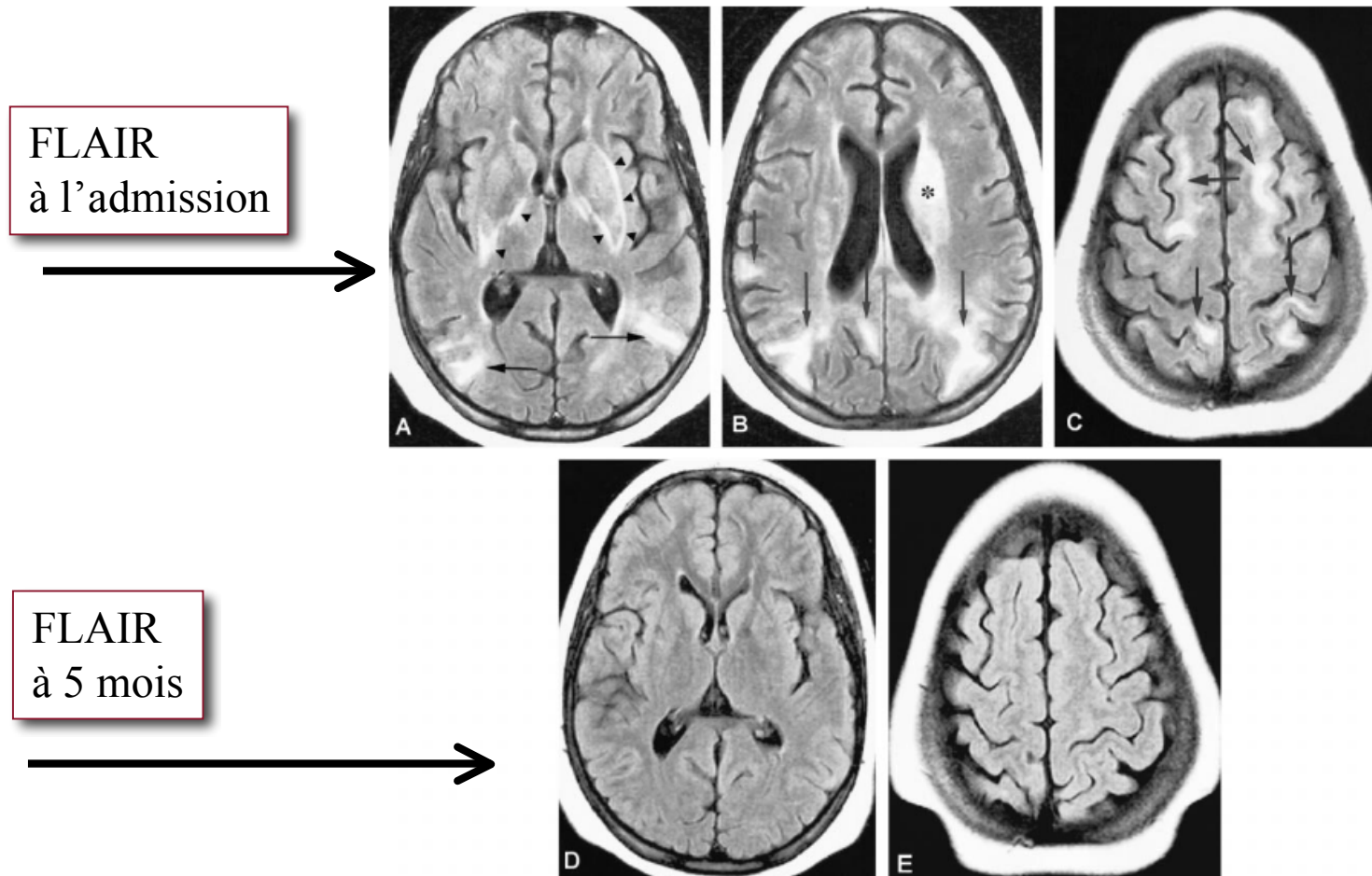


FIG 1. Case 12: 13-year-old girl with systemic lupus erythematosus who presented with hypertension and status epilepticus. MR imaging was performed 5 days later.

A–C, FLAIR axial sections show extensive subcortical white matter edema bilaterally (arrows) with only minimal cortical involvement. Lesions are in the parietal, occipital, posterior frontal, and posterior temporal lobes and in the left corona radiata (asterisk). Additional T2 hyperintensity is seen in the white matter around the lentiform nuclei (arrowheads). Findings are consistent with typical changes of PRES, especially in the parietooccipital regions, and were considered moderate (severity index = 2) for the purposes of this study.

D and E, Follow-up MR study obtained 150 days after initial neurologic examination reveals complete resolution of lesions on FLAIR images.

PRES: Utility of FLAIR Magnetic Resonance Imaging in the Detection of Cortical and Subcortical Lesions

Sean O. Casey et al. *Am J Neuroradiology* 2000

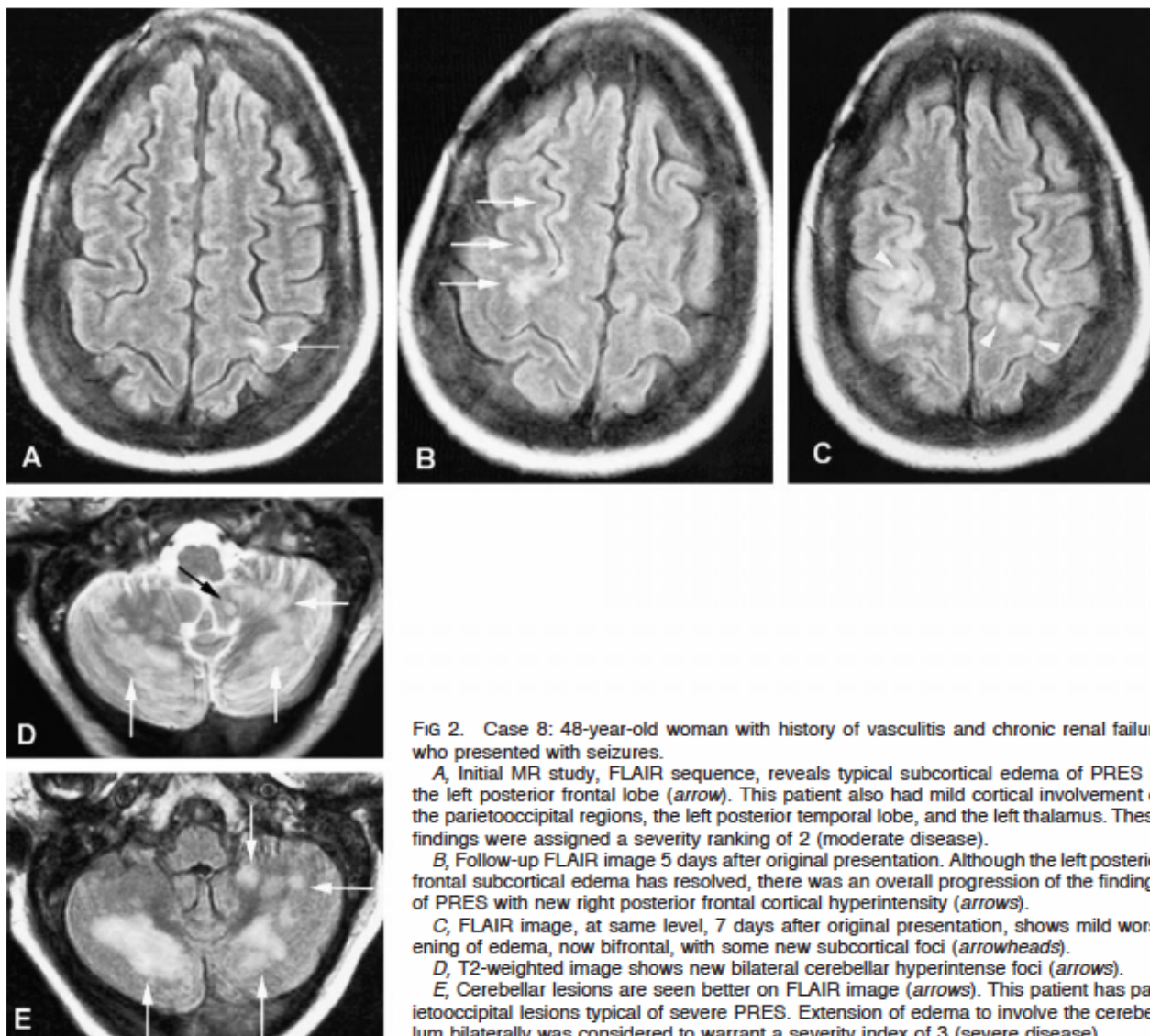


FIG 2. Case 8: 48-year-old woman with history of vasculitis and chronic renal failure who presented with seizures.

A, Initial MR study, FLAIR sequence, reveals typical subcortical edema of PRES in the left posterior frontal lobe (*arrow*). This patient also had mild cortical involvement of the parietooccipital regions, the left posterior temporal lobe, and the left thalamus. These findings were assigned a severity ranking of 2 (moderate disease).

B, Follow-up FLAIR image 5 days after original presentation. Although the left posterior frontal subcortical edema has resolved, there was an overall progression of the findings of PRES with new right posterior frontal cortical hyperintensity (*arrows*).

C, FLAIR image, at same level, 7 days after original presentation, shows mild worsening of edema, now bifrontal, with some new subcortical foci (*arrowheads*).

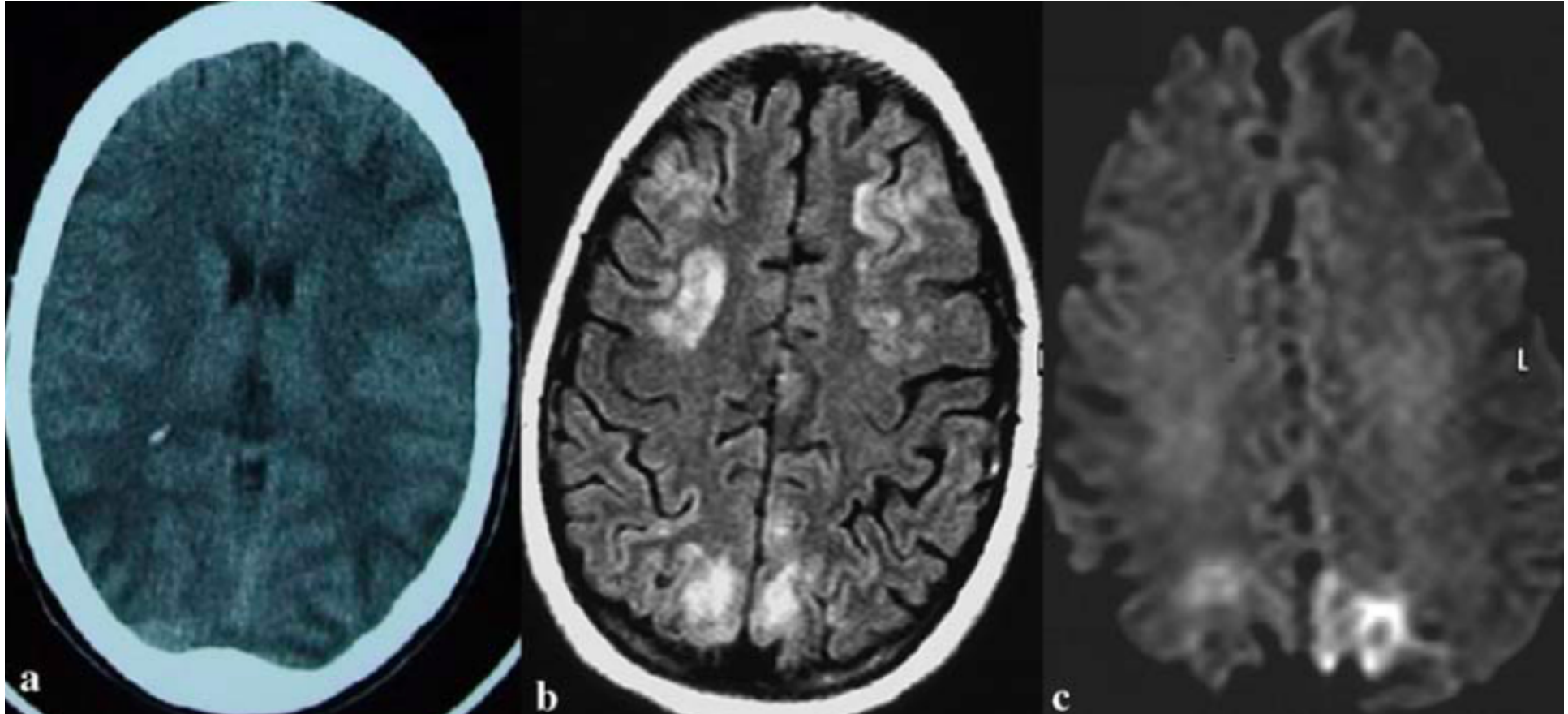
D, T2-weighted image shows new bilateral cerebellar hyperintense foci (*arrows*).

E, Cerebellar lesions are seen better on FLAIR image (*arrows*). This patient has parietooccipital lesions typical of severe PRES. Extension of edema to involve the cerebellum bilaterally was considered to warrant a severity index of 3 (severe disease).

Diagnostic radiologique

- TDM:
 - Elimination des diagnostics différentiels
 - Rien ou hypodensité prédominant en postérieur
 - Complication hémorragique
- IRM:
 - Examen de référence
 - Iso ou hyposignal en T1
 - Hypersignal (blanc) en T2
 - Hyper signal en T2 FLAIR
 - Hyper signal en Diffusion
 - ADC (coefficient apparent de diffusion):
 - Généralement élevé = O. vasogénique = Réversible
 - Rarement abaissé = O. cytotoxique = Irréversible

Diagnostic radiologique

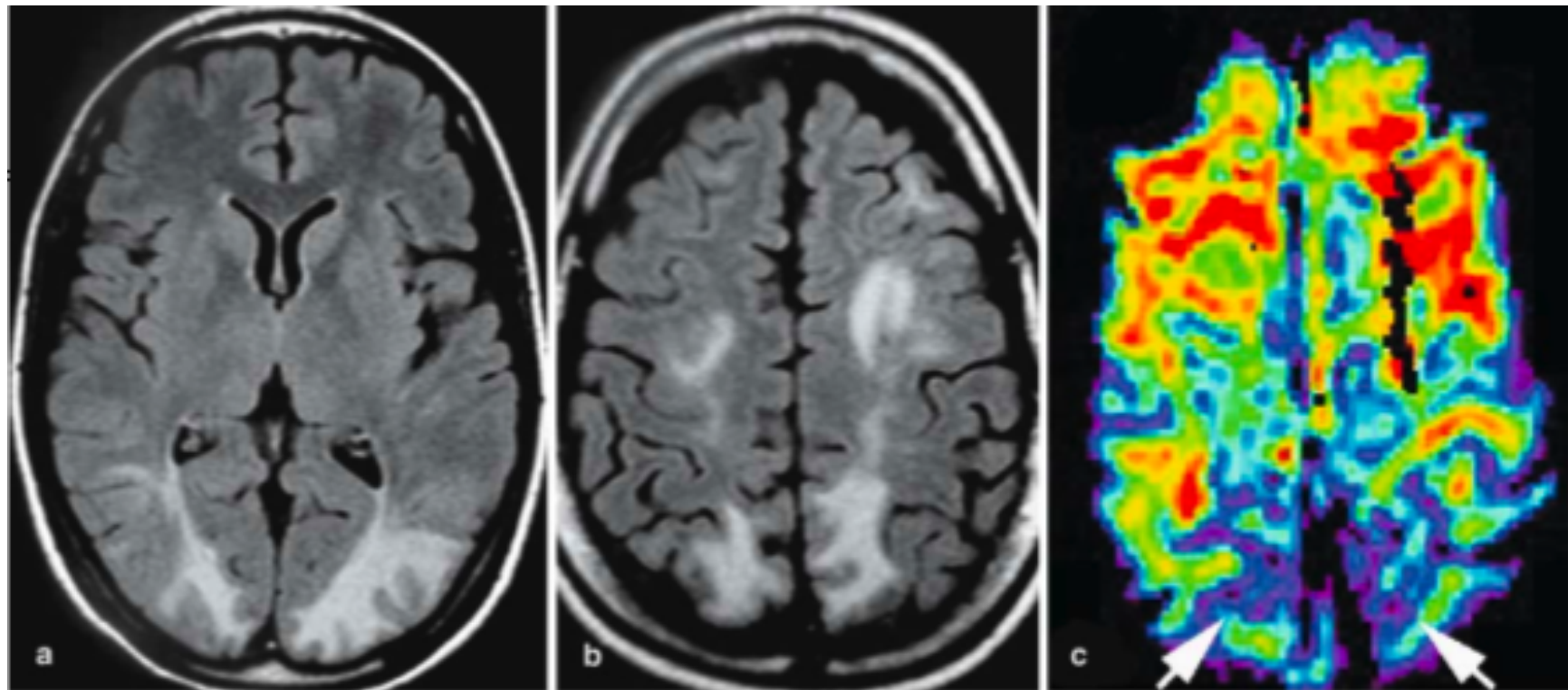


TDM
Hypodensité
Postérieures

FLAIR
Hypersignal

Diffusion
Hypersignal

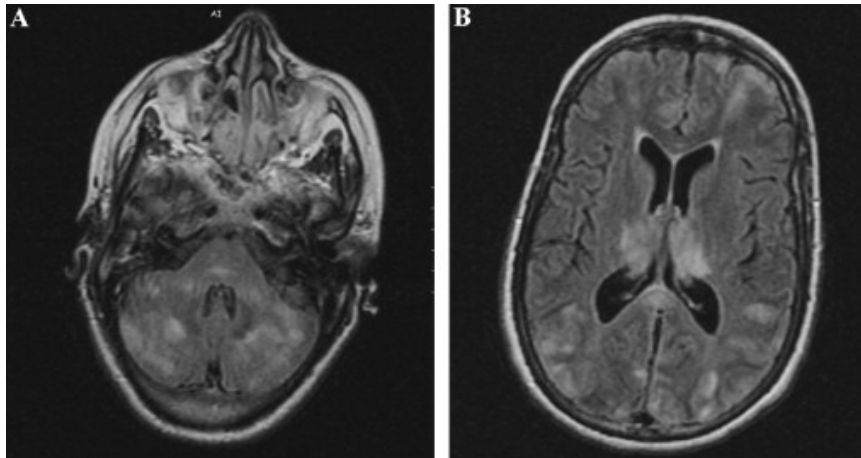
Femme de 30 ans, éclampsie
FLAIR: anomalies temporo-occipitales et fronto-pariétales
Augmentation du coefficient de diffusion dans ces régions



Finocchi V., *Arch Gynecol Obstet* 2005

PRES: A case of unusual diffusion-weighted MR images

A Benziada-Boudour. *J Neuroradiology* 2009



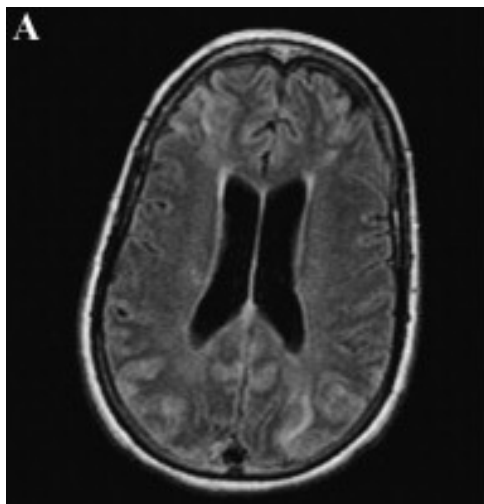
FLAIR à J 0

Femme . Insuffisance rénale, HTA, diabète
Retrouvée dans le comas (GCS 7/15) + HTA
(170/100)

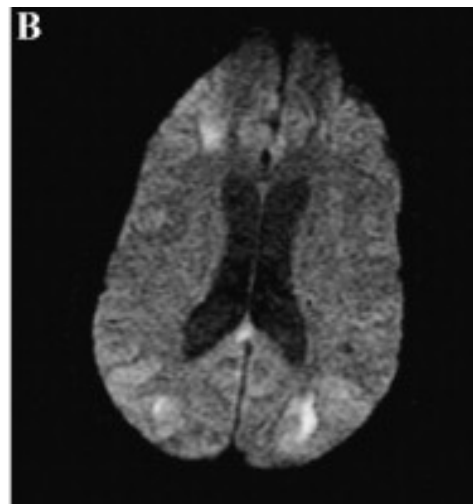
IRM: lésions à prédominance postérieures

ADC diminué => irréversible ???

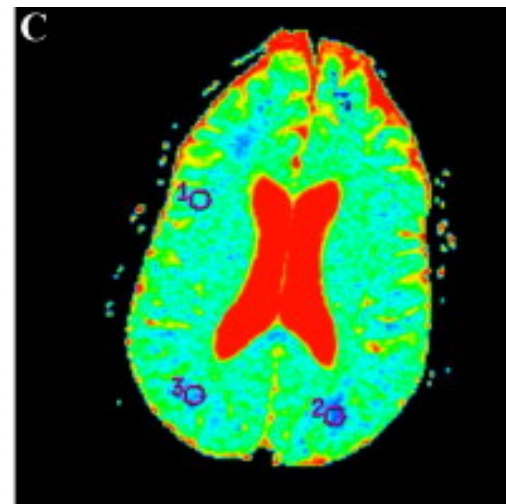
Pas de séquelle



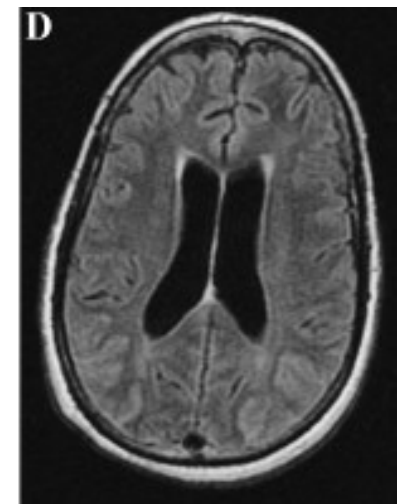
FLAIR à J 0



Diffusion à J 0



ADC à J 0



FLAIR à J 7

Angiopathie cérébrale aiguë réversible du post-partum : une cause particulière de céphalée aiguë du post-partum

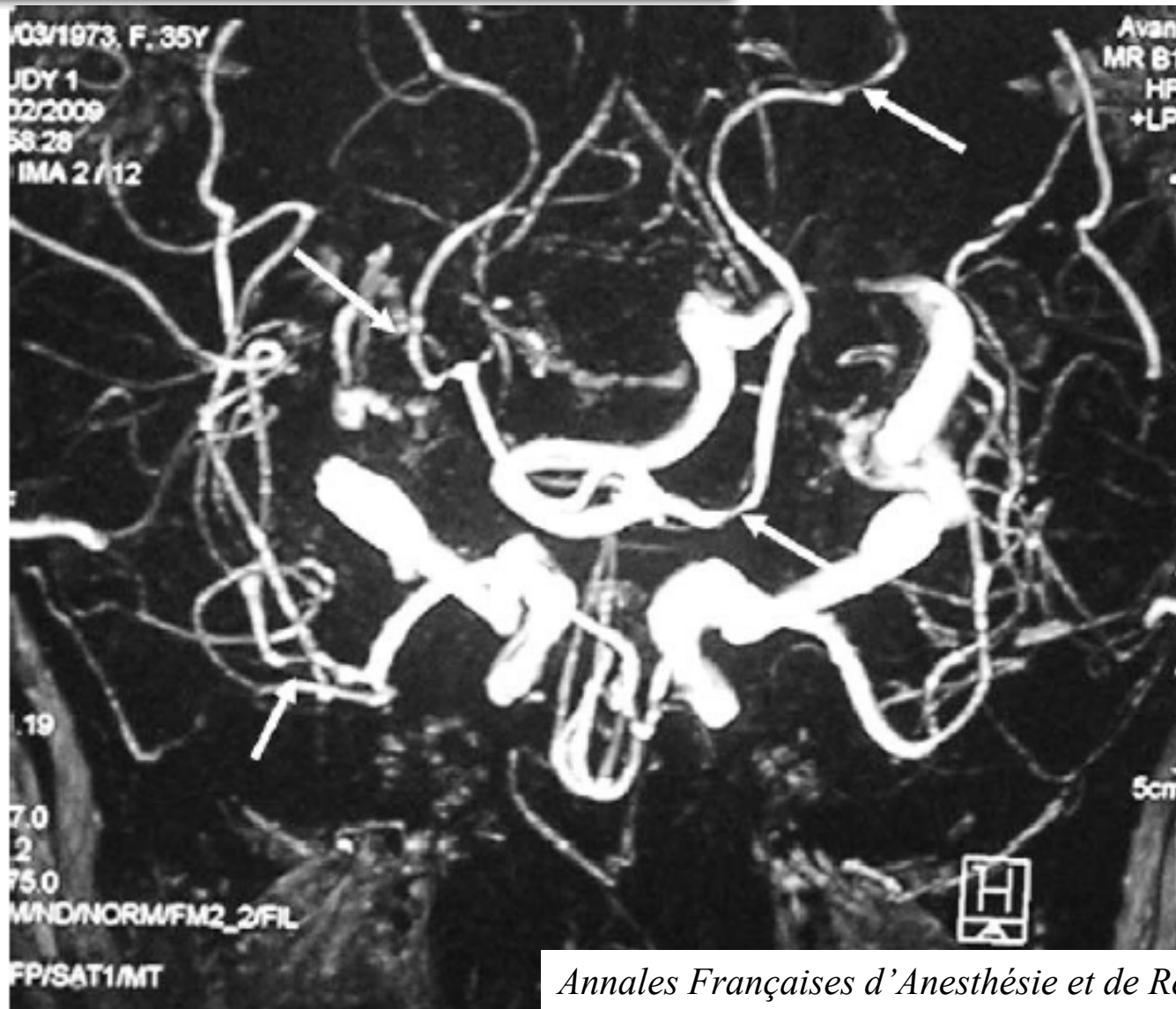
F. Farissier^a, A. Reynaud^a, J. Varvat^b, M. Coudrot^a, P. Garnier^b, B. Tardy^{a,*}



- Grossesse et AVB/APD sans particularité
- Bromocriptine (PARLODEL®) à J1. Sortie de la maternité
- J7 postpartum:
 - Céphalée en coup de tonnerre en casque, non positionnel irradiant secondairement dans le cou et le bras gauche
 - Pas de signe neurologique
 - **Diagnostic de névralgie cervicobrachiale** => Antalgiques
 - Aggravation céphalée + oedème du visage + OMI => SAU
- Aux urgences:
 - Ex neurologique normal
 - HTA 200/80 mmHg + ProtU + OMI modérés => **Diagnostic d'Eclampsie**
 - TDM cérébral et doppler des vx du cou normaux
 - IRM cérébrale (réglages ?) normale
 - Angio IRM: vasoconstriction segmentaire des ACM et ACP
 - **Diagnostic d'Angiopathie cérébrale aiguë réversible du post partum**
 - Arrêt Bromocriptine et AINS. Introduction nimodipine (NIMOTOP®)

Angiopathie cérébrale aiguë réversible du post-partum : une cause particulière de céphalée aiguë du post-partum

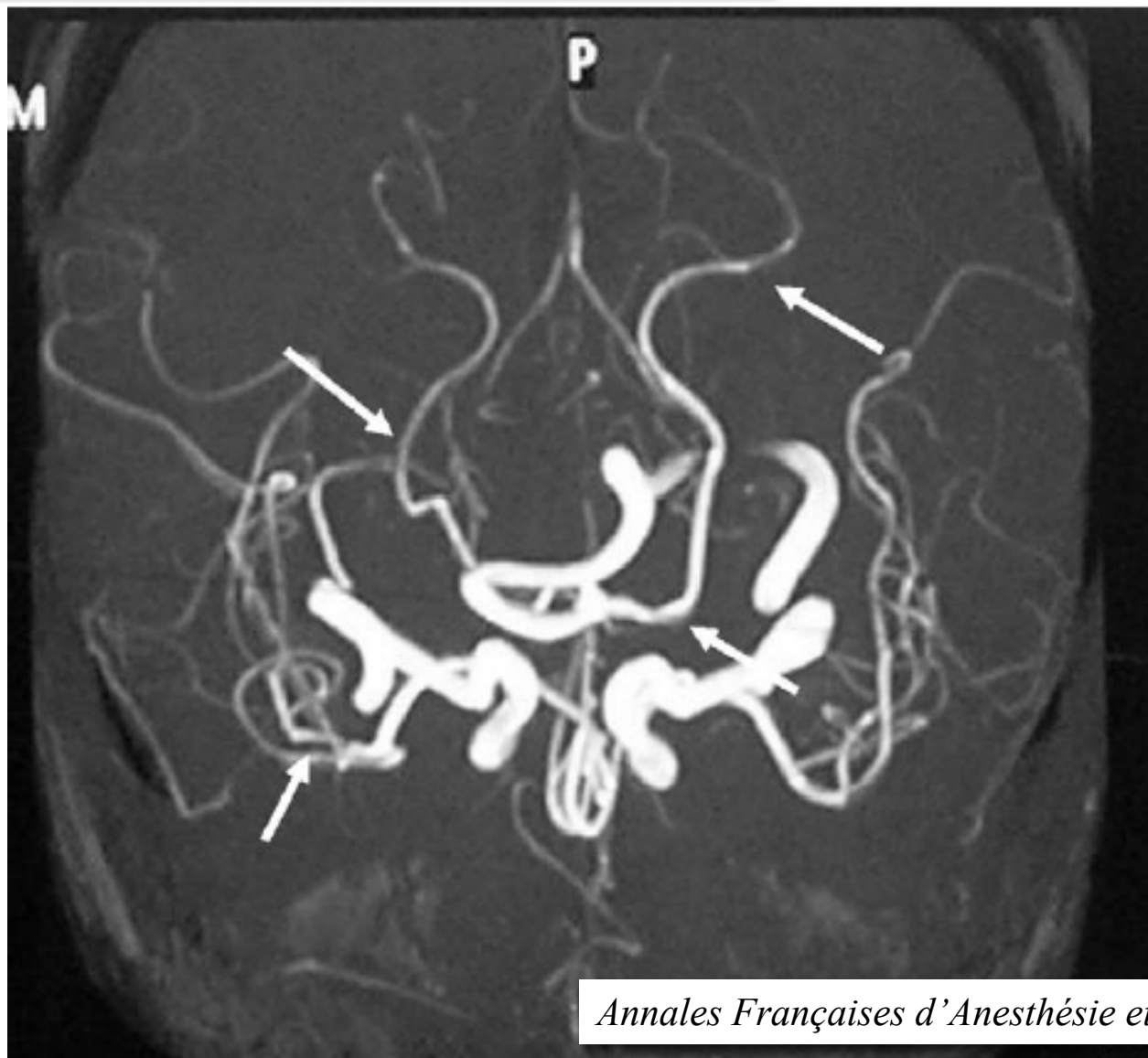
F. Farissier^a, A. Reynaud^a, J. Varvat^b, M. Coudrot^a, P. Garnier^b, B. Tardy^{a,*}



Annales Françaises d'Anesthésie et de Réanimation 2010

Angiopathie cérébrale aiguë réversible du post-partum : une cause particulière de céphalée aiguë du post-partum

F. Farissier^a, A. Reynaud^a, J. Varvat^b, M. Coudrot^a, P. Garnier^b, B. Tardy^{a,*}



Annales Françaises d'Anesthésie et de Réanimation 2010

The clinical and radiological spectrum of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. A prospective series of 67 patients

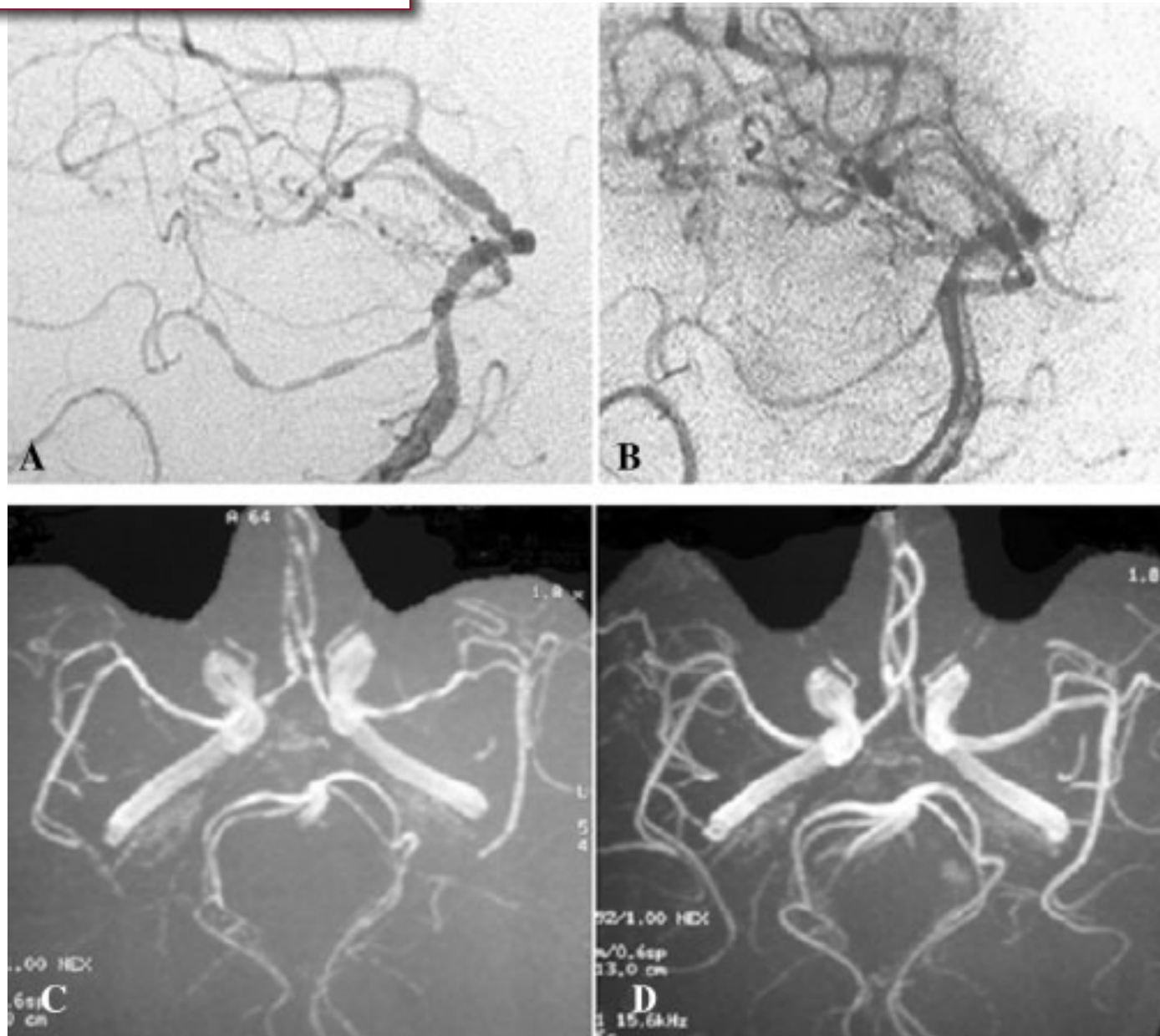
Anne Ducros,^{1,2} Monique Boukobza,³ Raphaël Porcher,⁴ Mariana Sarov,^{1,2} Dominique Valade¹ and Marie-Germaine Bousser²

- 67 patients (F / H : 1.8 / 1)
- Seulement 7% d'HTA chronique
- ATCD céphalée divers 50%
- **POST PARTUM: 5 patientes**
 - Céphalée pendant ALR + Ephédrine: 2 patientes
 - Céphalée retardée (6 j): 3 patientes (1 utilisation de PARLODEL®)
- **Hors grossesse: 60% d'utilisation de substances vasoactives**
 - Cannabis: 32%
 - IRS: 21%
 - Décongestionnant nasaux: 13%
 - Cocaïne: 5%
 - Patch nicotine 2%
- **Hypertension artérielle concomitante (> 160/90 mmHg): 33%**
- **Céphalée isolée dans 75% des cas**

The clinical and radiological spectrum of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. A prospective series of 67 patients

Anne Ducros,^{1,2} Monique Boukobza,³ Raphaël Porcher,⁴ Mariana Sarov,^{1,2} Dominique Valade¹ and Marie-Germaine Bousser²

Brain (2007), 130, 3091–3101



Plusieurs appellations pour un même syndrome

Vascularite cérébrale isolée bénigne / Pseudo vascularite du SNC
Angiopathie cérébrale aiguë bénigne / Angiopathie bénigne du SNC
Syndrome de Call-Flemming
Angiopathie aiguë du post partum
Vasospasme migraineux / Angéite migraineuse / vasospasme fatal sur infarctus migraineux
Céphalée en coup de tonnerre idiopathique ou avec vasospasme réversible
Vascularite cérébrale toxique / Angiopathie cérébrale aiguë toxique
Syndrome de Vasoconstriction Cérébrale Postérieure

Brain (2007), 130, 3091–3101

PRES: Syndrome d'Encéphalopathie Postérieure Réversible

Signes neurologiques

Céphalée
Convulsions
Cécité corticale
Troubles de la conscience

Signe radiologiques

Oedème cérébral
Plutôt postérieur
Plutôt vasogénique

SVCR: Syndrome de Vasoconstriction Cérébrale Réversible

Signes neurologiques

Céphalée brutale, intense
En coup de tonnerre
Le plus souvent idolée
+/-
Signes neurologiques

Signe radiologiques

Vasoconstriction étagées
des artères cérébrales

Les deux syndromes se recoupent

- Un PRES et un SVCR dans sa forme grave ne sont pas différenciable cliniquement
 - Céphalée + convulsion
 - Cécité corticale
 - Trouble de la conscience
- Le PRES comprend très souvent un SVCR, même si beaucoup d'études ne comportent pas d'artériographie ou d'ARM
- Le SVCR ne comporte un PRES que dans 10% des cas
- 30% des SVCR ne sont pas hypertendus
- La plus part des études montre une diminution du DSC et du VSC dans les zones concernées
- Mêmes hypothèses physiopathologiques
 - HTA maligne
 - Vasospasme

Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome, Part 1: Fundamental Imaging and Clinical Features

Bartynski | AJNR 29 | Jun-Jul 2008 | www.ajnr.org

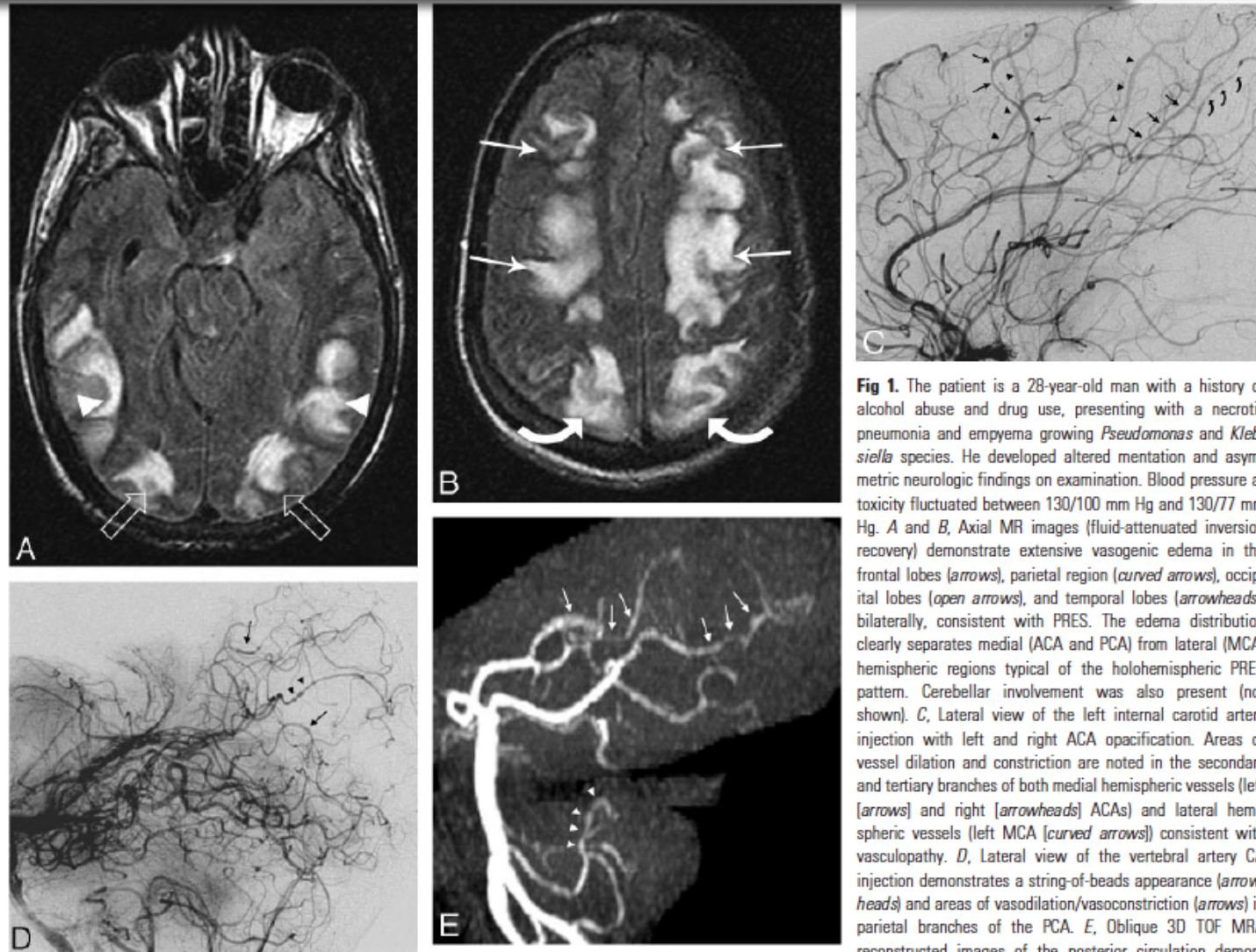


Fig 1. The patient is a 28-year-old man with a history of alcohol abuse and drug use, presenting with a necrotic pneumonia and empyema growing *Pseudomonas* and *Klebsiella* species. He developed altered mentation and asymmetric neurologic findings on examination. Blood pressure at toxicity fluctuated between 130/100 mm Hg and 130/77 mm Hg. **A** and **B**, Axial MR images (fluid-attenuated inversion recovery) demonstrate extensive vasogenic edema in the frontal lobes (arrows), parietal region (curved arrows), occipital lobes (open arrows), and temporal lobes (arrowheads), bilaterally, consistent with PRES. The edema distribution clearly separates medial (ACA and PCA) from lateral (MCA) hemispheric regions typical of the holo-hemispheric PRES pattern. Cerebellar involvement was also present (not shown). **C**, Lateral view of the left internal carotid artery injection with left and right ACA opacification. Areas of vessel dilation and constriction are noted in the secondary and tertiary branches of both medial hemispheric vessels (left [arrows] and right [arrowheads] ACAs) and lateral hemispheric vessels (left MCA [curved arrows]) consistent with vasculopathy. **D**, Lateral view of the vertebral artery CA injection demonstrates a string-of-beads appearance (arrowheads) and areas of vasodilation/vasoconstriction (arrows) in parietal branches of the PCA. **E**, Oblique 3D TOF MRA reconstructed images of the posterior circulation demon-

strate areas of focal vasodilation and vasoconstriction in the PCAs bilaterally (arrows), consistent with vasculopathy, similar to the vertebral artery CA appearance. Posterior inferior cerebellar artery (arrowheads) irregularity is also present.

Etiologies et associations pathologiques: La grossesse très concernée

Encéphalopathie hypertensive
Post-partum: - Grossesse normale +/- substance vasoactives (éphédrine, méthergine) - Pré éclampsie / Eclampsie / HELLP syndrome
Médicaments/drogues: - Vasoconstricteurs (éphédrine) - Cyclosporine, Tacrolimus - Chimiothérapie, - Interferon alfa, - Antiviraux - Corticothérapie à forte dose - Gamma globulines polyvalentes (TEGELINE ®) - Erythropoïétine - Produits de contraste - Psycho stimulants, cocaïne, cannabis, amphétamines, intoxic alcoolique aiguë
Néphropathie (GNA, syndrome de déséquilibre de dialyse)
Microangiopathies thrombotiques (PTT, SHU)
Insuffisance hépatocellulaire surtout toxique
Hyperaldostérionisme primaire / Hyperparathyroïdie / T sécrétantes (phéo, glomus carotidien)
Greffe de moelle osseuse
Transfusion massive

Etiologies et associations pathologiques

Encéphalopathie hypertensive

Post-partum:

- Grossesse normale +/- substance vasoactives (éphédrine, méthergine)
- Pré éclampsie / Eclampsie / HELLP syndrome

Médicaments/drogues:

- Vasoconstricteurs (éphédrine)
- Cyclosporine, Tacrolimus
- Chimiothérapie,
- Interferon alfa,
- Antiviraux
- Corticothérapie à forte dose
- Gamma globulines polyvalentes (TEGELINE ®)
- Erythropoïétine
- Produits de contraste
- Psycho stimulants, cocaïne, cannabis, amphétamines, intoxic alcoolique aiguë

Néphropathie (GNA, syndrome de déséquilibre de dialyse), vascularites, LED

Microangiopathies thrombotiques (PTT, SHU)

Insuffisance hépatocellulaire surtout toxique

Hyperaldostérionisme primaire / Hyperparathyroïdie / T sécrétantes (phéo, glomus carotidien)

Greffe de moelle osseuse

Transfusion massive

Etiologies et associations pathologiques

Encéphalopathie hypertensive

Post-partum:

- Grossesse normale +/- substance vasoactives (éphédrine, méthergine)
- Pré éclampsie / Eclampsie / HELLP syndrome

Médicaments/drogues:

- Vasoconstricteurs (éphédrine)
- Cyclosporine, Tacrolimus
- Chimiothérapie,
- Interferon alfa,
- Antiviraux
- Corticothérapie à forte dose
- Gamma globulines polyvalentes (TEGELINE ®)
- Erythropoïétine
- Produits de contraste
- Psycho stimulants, cocaïne, cannabis, amphétamines, intoxic alcoolique aiguë

Néphropathie (GNA, syndrome de déséquilibre de dialyse), vascularites, LED

Microangiopathies thrombotiques (PTT, SHU)

Insuffisance hépatocellulaire surtout toxique

Hyperaldostérionisme primaire / Hyperparathyroïdie / T sécrétantes (phéo, glomus carotidien)

Greffe de moelle osseuse

Transfusion massive

Etiologies et associations pathologiques

Encéphalopathie hypertensive
Post-partum: - Grossesse normale +/- substance vasoactives (éphédrine, méthergine) - Pré éclampsie / Eclampsie / HELLP syndrome
Médicaments/drogues: - Vasoconstricteurs (éphédrine) - Cyclosporine, Tacrolimus - Chimiothérapie, - Interferon alfa, - Antiviraux - Corticothérapie à forte dose - Gamma globulines polyvalentes (TEGELINE ®) - Erythropoïétine - Produits de contraste - Psycho stimulants, cocaïne, cannabis, amphétamines, intoxic alcoolique aiguë
Néphropathie (GNA, syndrome de déséquilibre de dialyse), vascularites, LED
Microangiopathies thrombotiques (PTT, SHU)
Insuffisance hépatocellulaire surtout toxique
Hyperaldostérionisme primaire / Hyperparathyroïdie / T sécrétantes (phéo, glomus carotidien)
Greffe de moelle osseuse
Transfusion massive

Etiologies et associations pathologiques

Encéphalopathie hypertensive

Post-partum:

- Grossesse normale +/- substance vasoactives (éphédrine, méthergine)
- Pré éclampsie / Eclampsie / HELLP syndrome

Médicaments/drogues:

- **Vasoconstricteurs (éphédrine)**
- Cyclosporine, Tacrolimus
- Chimiothérapie,
- Interferon alfa,
- **Antiviraux**
- **Corticothérapie à forte dose**
- **Gamma globulines polyvalentes (TEGELINE ®)**
- **Erythropoïétine**
- Produits de contraste
- **Psycho stimulants, cocaïne, cannabis, amphétamines, intoxic alcoolique aiguë**

Néphropathie (GNA, syndrome de déséquilibre de dialyse), vascularites, LED

Microangiopathies thrombotiques (PTT, SHU)

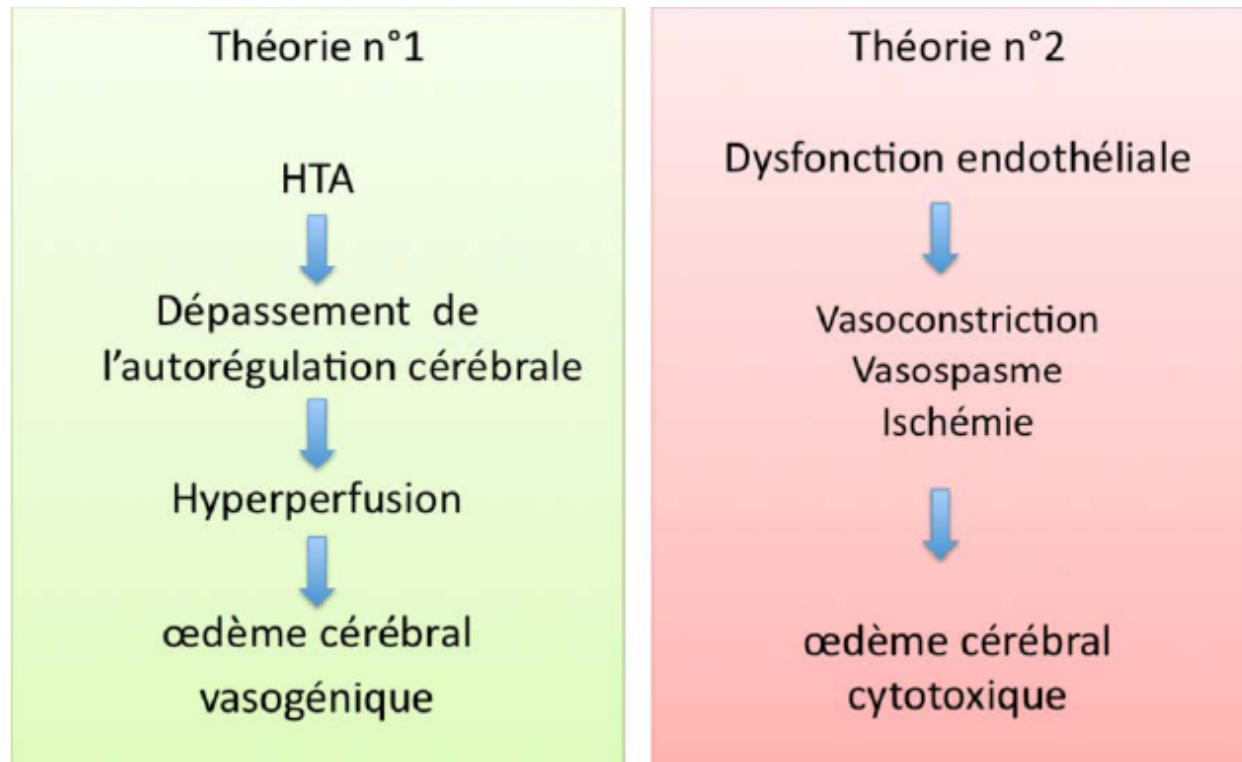
Insuffisance hépatocellulaire surtout toxique

Hyperaldostérionisme primaire / Hyperparathyroïdie / T sécrétantes (phéo, glomus carotidien)

Greffe de moelle osseuse

Transfusion massive

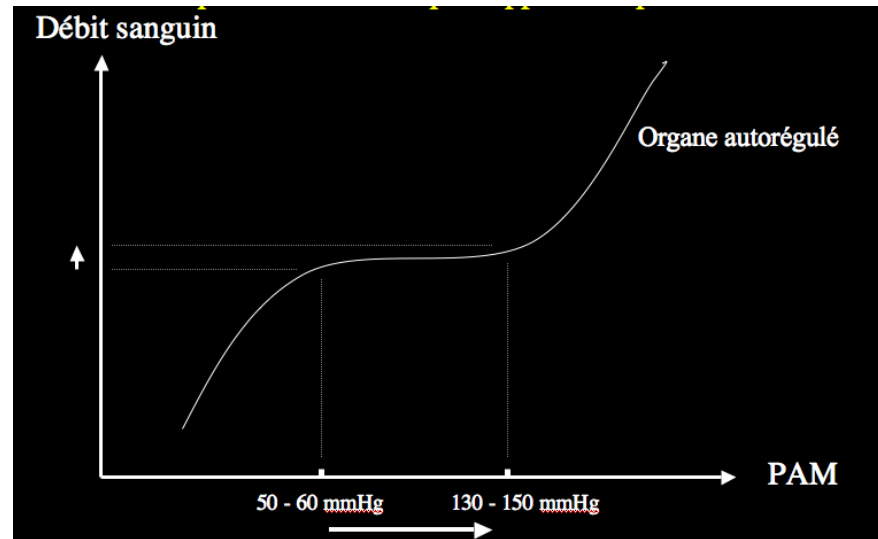
Syndrome d'encéphalopathie postérieure ou angiopathie aiguë réversibles du post-partum : toutes les céphalées du post-partum ne sont pas des brèches...



A. Mignon*, O. Schraut T. Pottecher
Annales Françaises d'Anesthésie et de Réanimation 30 (2011) 3–5

Théorie hypertensive

Dépassement des limites de l'autorégulation



Argumentaire

Fréquence de l'HTA (70% des PRES)
HTA parfois très sévère
Amélioration après contrôle de l'HTA
Modèles animaux d'HTA maligne
Un cas d'hyperperfusion démontré
Localisation postérieure

Limites

HTA fréquemment absente
HTA inférieure aux limites d'auto-R
Etudes récentes: Hypoperfusion
(Eclampsie, PRES)
Oedème cérébral inversement
corrélé au niveau d'HTA
Corrélation au taux d'Albumine

Théorie du vasospasme

Hypoperfusion et ischémie

Argumentaire

PRES sans HTA

Eclampsie malgré le contrôle de l'HTA

Aspects radiologique +/- doppler de vasospasme

Activation endothéliale / Lésions endothéliales

Activation des Lymphocytes T

Prostaglandines vasoconstrictrices / Cytokines/ Médiateurs de l'inflammation

Pathologie auto-immune

Oedème cérébral inversement corrélé à l'hypertension

Réflexe de Cushing ?

HTA protectrice ?

Quel effet des anti-calciques ?

Sulfate de magnésium ???

Postpartum headache

Table 3 Differential diagnosis of postpartum headache

Primary

- Migraine
- Tension-type headache
- Cluster

Vascular

- Ischemic stroke
- Hemorrhagic stroke
 - Subarachnoid hemorrhage
 - Vascular malformation (aneurysm, AVM)
- Hypertension
- Venous sinus thrombosis
- Dissection
- Vasculidities
- Reversible cerebral vasoconstrictive syndromes

Other

- Preeclampsia/eclampsia
- Benign intracranial hypertension
- Sinusitis
- Drug use
- Postdural puncture headache
- Tumor

En pratique, à qui demander une **imagerie** ? La quelle ? Et à quelle heure ?

- Imagerie non obligatoire si symptomatologie typique d'un diagnostic connu et traitable
 - Brèche dure-mérienne typique
 - Récurrence d'une migraine cataméniale typique
 - Sinusite typique
- Si doute ou « céphalée + quelque chose... » éliminer un diagnostic différentiel...
 - TDM sans injection peu discriminant
 - Angio TDM
 - IRM

Thérapeutique

- Suppression de la cause...
 - Toxiques
 - Grossesse
- Traitement symptomatique
- Contrôle prudent de la PA, probablement comme dans la prééclampsie avec des objectifs similaires
- Choix du médicament...
 - Si c'est de l'HTA maligne, tout est bon
 - Si c'est du spasme, plutôt anticalcique
 - Nicardipine ou Nimodipine ?
 - Nimodipine en l'absence d'HTA IV puis per os
 - Place du Sulfate de Magnésium indiscutable dans la Prééclampsie
 - Injection in situ d'anticalcique ou d'IPDE-2
- Monitoring ???
 - Clinique
 - Doppler trans-craniens / SvjO₂ ?

Conclusion

- Plusieurs syndromes intriqués
- Physiopathologie discutée
- Passerelles avec la prééclampsie sévère
- Traitement assez empirique basé sur une physiopathologie assez mal connue
- Contrôle progressif des HTA « malignes »